Guía para pacientes con vitíligo

ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

FUNDACIÓN AEDV PIEL SANA

© Academia Española de Dermatología y Venereología

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio, incluyendo las fotocopias o cualquier sistema de recuperación de almacenamiento de información, sin la autorización por escrito del titular de los derechos.

Se ha realizado un gran esfuerzo al preparar esta guía para proporcionar una información precisa y actualizada que esté de acuerdo con la práctica y estándares aceptados en el momento de su publicación.

El contenido de esta guía refleja las opiniones, criterios, conclusiones y/o hallazgos propios de los autores, los cuales pueden no coincidir necesariamente con los de la AEDV.

Prólogo

La Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) tiene, entre sus muchos objetivos, y de los más importantes, la información al público en general de las patologías más frecuentes de esta especialidad, reivindicando que el dermatólogo es el especialista de referencia para la misma. Dentro de este objetivo destaca especialmente la relación y vinculación con las asociaciones de pacientes, que representan la vía más adecuada para contactar con pacientes con distintas patologías cutáneas.

Desde hace un año la AEDV mantiene, a través de su Fundación Piel Sana, reuniones periódicas con las asociaciones de pacientes con el objetivo de conocer sus objetivos, necesidades… y poder colaborar, en la medida de nuestras posibilidades, con ellas.

Una de las peticiones comunes, manifestadas por estas asociaciones en diferentes reuniones que han mantenido con la Fundación, fue la de crear "Guías para Pacientes" por dermatólogos expertos --de referencia-- en las distintas patologías. Hoy podemos decir con satisfacción que este primer objetivo está logrado.

Esto no hubiera sido posible sin la colaboración de nuestros compañeros que, desde el primer momento, han aceptado de forma altruista esta colaboración. A ellos, nuestro más sincero agradecimiento. Es así mismo necesario agradecer a la Fundación Piel Sana de la AEDV su apoyo y ánimo, desde su presidente hasta sus profesionales, y como no a las asociaciones de pacientes que nos han ayudado a corregir y mejorar estas publicaciones.

Nuestro único interés es que este trabajo, una vez vista la luz, sea de utilidad. Seguiremos trabajando en el beneficio de la Dermatología, de los dermatólogos y; sobre todo, de los pacientes con enfermedades cutáneas.

Dr. Agustín Buendía
Director de la Fundación Piel Sana de la AEDV

Dr. J.C. Moreno Giménez
Presidente de honor de la AEDV y Responsable de las relaciones con Asociaciones de Pacientes

© Academia Española de Dermatología y Venereología

¿Qué es el vitíligo?

Se trata de una patología cutáneo-mucosa que produce manchas blancas como consecuencia de la destrucción de los melanocitos (células encargadas de la producción de melanina y por tanto responsables del color de la piel/pelo/mucosas).

No se trata de un problema cosmético o estético, sino de una enfermedad en el pleno sentido de la palabra, que puede ser marcador de otras patologías y que tiene una importante repercusión en la calidad de vida de los pacientes y su entorno familiar.

¿Es una enfermedad muy frecuente?

Es, sin duda, la enfermedad despigmentante más frecuente. Los distintos estudios epidemiológicos establecen unas incidencias que varían entre el 0,5 y el 2% de la población. No existen diferencias de sexo, raza o estatus social. Generalmente aparece en las etapas medias de la vida, pero puede hacerlo en cualquier edad: niños, jóvenes, adultos, etapa senil…

Vitíligo

J.C. Moreno Giménez
Presidente
de Honor de la AEDV

A. Martín Santiago
Servicio de Dermatología
Hospital Son Espases
Palma de Mallorca

FUNDACIÓN AEDV PIEL SANA
ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA

Clasificación

La conferencia de consenso celebrada en 2011 clasificó el vitíligo en dos formas principales: vitíligo no segmentario (NSV) y vitíligo segmentario (SV). El primero se distribuye afectando a cualquier parte del cuerpo y es la forma más frecuente; mientras que la forma segmentaria afecta a zonas más concretas de nuestra piel siguiendo lo que se denominan "metámeras" que son zonas de distribución lineal. Estas formas pueden tener subtipos e incluso asociarse (formas mixtas) (Tabla I).

TIPO	SUBTIPO
No segmentario	• Focal • Mucoso • Acrofacial • Generalizado • Universal • Formas poco frecuentes: punctata, hipocrómico, folicular
Segmentario	• Focal • Monosegmentario • Bi o multisegmentario
Mixto	• Presencia de formas segmentarias y no segmentarias
Inclasificable	• Focal de inicio, multifocal asimétrico no segmentario, exclusivamente mucoso

Tabla I. Clasificación de vitiligo (Ezzedine et al.)

© Academia Española de Dermatología y Venereología

• El vitíligo segmentario puede afectar a uno o varios segmentos (mono o plurisegmentario) e incluso seguir líneas de origen embrionario (líneas de Blaschko). Está división es trascendente para establecer el pronóstico de la enfermedad. Las formas de SV son más resistentes al tratamiento y dentro de los NSV las localizaciones "acrales" (extremidades de miembros y/o cara) son las de peor pronóstico (Figura1).

Figura.1 Vitíligo segmentario.

© Academia Española de Dermatología y Venereología

• El término vitíligo focal (Figura 2) hace referencia a una lesión pequeña, aislada y despigmentada sin un patrón de distribución evidente y que no ha sufrido cambio después de un período de 1 a 2 años. Puede ser una forma de transición hacia formas más extensas y diseminadas.

• Vitíligo mucoso. Implica a las mucosas, generalmente a la oral y/o genital. Puede ocurrir en el contexto de vitíligo generalizado o como una condición aislada.

• Vitíligo acrofacial se llama así porque las lesiones están limitadas a las áreas "acras" de las extremidades (dedos) y/o la cara (Figura 3). Esta variedad puede progresar con el tiempo y ser el comienzo de una forma generalizada. Son muy resistentes a tratamiento.

• Vitíligo universal. Es una forma extensa que puede implicar entre el 80% y el 90% de la superficie corporal y que por lo general es consecuencia de una mala evolución de una forma localizada (Figura 4).

Figura 2. Vitíligo focal, simétrico. Obsérvese la integridad de los folículos pilosos y la tendencia a la repigmentación.

Figura 3. Vitíligo acral.

Figura 4. Vitíligo generalizado. Obsérvese el origen alrededor de un nevus pigmentario.

© Academia Española de Dermatología y Venereología

• Vitíligo punteado o punctata. Se llama así porque las lesiones son de pequeño tamaño (puntiformes) y bien delimitadas de 1 a 1,5 mm, múltiples y que afectan cualquier área del cuerpo.

• Vitíligo hipocrómico o vitíligo menor. Se caracteriza por la presencia de máculas sin pérdida completa del pigmento (hipopigmentadas).

• Vitíligo folicular. Afecta fundamentalmente al pelo y se presenta como una leucotriquia (pelo blanco) (Figura 5).

Figura 5. Vitíligo follicular. Obsérvese el aclaramiento del cabello.

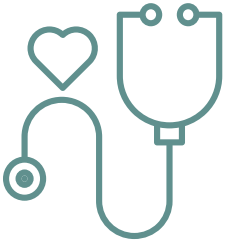
© Academia Española de Dermatología y Venereología

¿Se necesitan pruebas para diagnosticar el vitíligo?

Generalmente no.
El dermatólogo tiene experiencia suficiente para llegar al diagnóstico por la clínica, si bien puede ayudarse de pruebas no invasivas como la dermoscopia o el examen con luz ultravioleta (luz de Wood). Solo excepcionalmente, o por investigación, está justificada la biopsia.

Sin embargo, especialmente si hay clínica o antecedentes familiares, deben de descartarse enfermedades asociadas, especialmente tiroideas. Puede existir asociación a otras enfermedades autoinmunes: alopecia areata, artritis reumatoide, diabetes mellitus del adulto, enfermedad de Addison, anemia perniciosa, lupus eritematoso sistémico, psoriasis y enfermedad atópica (dermatitis, asma, fiebre del heno…).

La asociación de dermatólogos británicos considera necesaria la determinación de calcio y vitamina D en pacientes con vitíligo y baja exposición solar.



El dermatólogo tiene experiencia suficiente para llegar al diagnóstico por la clínica

© Academia Española de Dermatología y Venereología

¿Qué debo contarle al dermatólogo?

Por lo general él hará las preguntas pertinentes, pero es necesario hacer constar:

• Evolución y situación actual: considerando un vitíligo como estable cuando no ha desarrollado nuevas lesiones en los últimos 12 meses; progresivo si surgen nuevas lesiones o progresión de las existentes en los últimos 12 meses y regresivo: aparición de signos de repigmentación en las lesiones existentes.

• Factores desencadenantes. Incluyen exposiciones al medio ambiente (radiación ultravioleta, sustancias químicas citotóxicas como monobenzona y otros fenoles, trauma), otras enfermedades subyacentes y el empleo de medicamentos (p. ej., ciertos fármacos, hormonas, vacunación…) que han podido desencadenar el brote.

Sin duda, el especialista valorará: tipo de vitíligo, localización, fototipo, tratamientos realizados y su eficacia; y realizará fotografías para ver la evolución. Es importante valorar la extensión. Para ello existen distintas escalas disponibles: *Vitiligo Extent Score (VES), Vitiligo Area Scoring Index (VASI), Vitiligo European Task Force (VETF)…* Especialmente útil es la herramienta www.vitiligo-calculator.com disponible en la red de forma gratuita.

La colaboración del paciente es fundamental para elaborar de forma correcta la historia clínica y la valoración global de la enfermedad.

© Academia Española de Dermatología y Venereología

Vivir con vitíligo.

No cabe duda de que el vitíligo no es una enfermedad grave que comprometa la vida de los pacientes, pero sí que tiene una importante repercusión sobre la calidad de vida.

Las enfermedades de la piel han sido estigmatizadas desde la antigüedad en diferentes contextos culturales y religiosos. Es especialmente destacable la relación entre vitíligo y lepra. Sirva como ejemplo la frase del Levítico-13: *"Si en la zona afectada el vello se ha puesto blanco, y aquella aparece más hundida que el resto de la piel, es un caso de lepra"*. Lamentablemente, esta confusión con la lepra persiste en muchas comunidades donde las personas con vitíligo sufren un estigma social. En otras religiones, como la budista antigua (624–544 a. C.), se afirmaba que las personas con vitíligo no eran elegibles para la ordenación religiosa. Desde la antigüedad, los hombres y mujeres con vitíligo a menudo eran descalificados para el matrimonio e incluso se ha considerado como una razón sólida para el divorcio.

La calidad de vida puede medirse con herramientas de evaluación como el DLQI, o con otras más específicas, como la Escala de impacto del vitíligo, la Evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud específica para el *vitíligo* (VitiQoL) o la escala *Vitiligo Impact Patient* (VIPs).

> **Lamentablemente, esta confusión con la lepra persiste en muchas comunidades donde las personas con vitíligo sufren un estigma social**

© Academia Española de Dermatología y Venereología

Diversos estudios han demostrado deterioro de la calidad de vida de estos pacientes en comparación con controles sanos y que presentaban con frecuencia trastornos psicológicos, como depresión, ansiedad y vergüenza, que pueden provocar baja autoestima, aislamiento social ansiedad, depresión e impacto negativo en su vida sexual. Esta serie de impactos psicológicos son especialmente importantes en la etapa infantil y de la adolescencia.

En comparación con los pacientes con otras enfermedades de la piel, como la psoriasis y la dermatitis atópica, los pacientes con vitíligo tienen un impacto general más bajo en la calidad de vida.

En definitiva, es fundamental contar éste aspecto psico-social en los pacientes con vitíligo y considerarlo a la hora del tratamiento.

Esta serie de impactos psicológicos son especialmente importantes en la etapa infantil y de la adolescencia.

© Academia Española de Dermatología y Venereología

¿Por qué se produce el vitíligo?

Desgraciadamente la causa del vitíligo no está completamente establecida, pero cada vez conocemos más sobre sus mecanismos de producción.

No existe una causa única, sino que debemos considerar factores ambientales, genéticos inmunitarios, estrés oxidativo y posiblemente alguno más.

- Hay una fuerte evidencia de la importancia de los factores genéticos en el desarrollo del vitíligo, aunque está claro que estas influencias son complejas. Alrededor del 20% de los pacientes con vitíligo tienen al menos un familiar de primer grado con la enfermedad, y el riesgo relativo de padecerla para los familiares en primer grado aumenta entre 7 y 10 veces. Los genes implicados son variables y no han sido definitivamente establecidos.

- El estrés oxidativo a través de las especies reactivas de oxígeno (ROS) tiene un papel importante en la alteración celular y concretamente en la de los melanocitos. Es además capaz de activar la respuesta inmunitaria.

- Las células T CD8+ de las lesiones de vitíligo producen varias citoquinas y son capaces de activar distintas vías de transmisión que acabarían lesionando a los melanocitos.

Recientemente se postula sobre la actividad de distintas proteínas, como las proteínas MIA (Melanoma Inhibitory Activity) en la etiopatogenia del vitíligo alterando la capacidad de adherencia de los melanocitos, pero es un aspecto que necesita mayores estudios.

© Academia Española de Dermatología y Venereología

Cómo tratar el vitíligo

El control y tratamiento de la enfermedad es un reto para el especialista, pero como norma general no hay que mostrar posturas derrotistas ni negativas, al menos sin haber intentado una serie de tratamientos que pasamos a comentar y que en nuestra opinión deben instaurarse de forma escalonada:

1.- Tratamiento local

• Corticosteroides tópicos siguen considerándose útiles en el tratamiento del vitíligo por sus propiedades inmunosupresoras y antiinflamatorias. No debemos olvidar que pueden producir efectos indeseables que a veces son irreversibles. Su dermatólogo le aconsejará el corticoide más adecuado y la pauta de tratamiento que le permite encontrar beneficios evitando efectos secundarios.

• Los inhibidores tópicos de la calcineurina (tacrolimus 0,1% o el pimecrolimus 1%) son agentes inmunomoduladores que se comportan como ahorradores de esteroides por lo que pueden emplearse en terapia combinada. Su uso está recomendado especialmente en zonas donde los esteroides potentes están desaconsejados (cara, párpados, axilas, ingles y otros pliegues cutáneos). No obstante, se ha hablado de su poder carcinogénico. Su uso a dosis adecuadas no suele producir problemas. Su empleo junto a fototerapia o láser es más controvertido.

• Los análogos de la vitamina D, como el calcipotriol tópico, utilizados en combinación con la fototerapia pueden resultar de utilidad.

2.- Tratamiento general

• Corticoides: se emplean en formas progresivas o de rápido crecimiento. Se aconseja usarlos en de minupulsos (dosis altas solo 2-3 días a la semana pudiendo asociarse a fototerapia con ultravioleta de banda estrecha (NB-UVB).

© Academia Española de Dermatología y Venereología

• Imunosupresores: solo se recomiendan en casos excepcionales. No deben asociarse a Fototerapia.

• Antioxidantes: existe solo discreta experiencia con el uso de Polypodium leucotomos y Ginkgo biloba.

• Fototerapia: está indicada en formas extensas y/o con falta de respuesta a otras terapias. Se recomienda espacialmente la UVB de banda estrecha. Puede asociarse, como ya hemos comentado, a otras terapias. El uso de ultravioleta A debe emplearse solo cuando la radiación B no está disponible. El tratamiento KUVA es la asociación de radiación ultravioleta con Kellina.

• El láser de eximeros debe considerarse en vitíligos localizados, también puede combinarse con tacrolimus. Tanto el láser como la fototerapia pueden incrementar el riesgo de padecer cáncer cutáneo por lo que siempre deben realizarse bajo control del especialista.

• Técnicas quirúrgicas: se disponen de varias posibilidades: micropunch, ampolla por succión o injertos de cabello. Los cultivos de melanocitos es otra posibilidad a considerar. Las técnicas quirúrgicas deben asociarse a fototerapia y deben realizarse por expertos.

• Camuflaje: el uso de maquillajes adecuados proporciona unos excelentes resultados estéticos.

• Despigmentación. Se emplea cuando la pérdida de pigmento es muy extensa (más del 50%) y habitualmente en zonas descubiertas como cara. El éter monobencil de hidroquinona es el medicamento recomendado.

• Nuevos tratamientos en el vitíligo: los estudios de futuro se orientan hacia las terapias biológicas y muy específicamente sobre los inhibidores orales y tópicos de la Janus-quinasa (JAK). Es por tanto el vitíligo una enfermedad de difícil, no imposible, tratamiento. La colaboración entre el paciente y el dermatólogo es vital en el control de la enfermedad.

© Academia Española de Dermatología y Venereología

Webs recomendadas

https://www.mayoclinic.org/es-es

https://www.nhs.uk/conditions/vitiligo/

https://aspavit.org

https://aedv.es/vivir-con-vitiligo/

https://www.vitiligo-calculator.com

© Academia Española de Dermatología y Venereología

fundacionpielsana.es
facebook.com/fundacionpielsana
twitter.com/pielsana_aedv